

30487

TRANSPLANTE HEPÁTICO INFANTIL EM PACIENTES PEDIÁTRICOS PORTADORES DE DOENÇAS GENÉTICO-METABÓLICAS

Camila da Rosa Witeck Pereira, Carlos Oscar Kieling, Carolina Fischinger Moura de Souza, Ida Vanessa Doederlein Schwartz, Sabrina Noronha Romanczuk, Maria Lucia Zanotelli, Flavia Feier. **Orientador:** Sandra Maria Gonçalves Vieira

Unidade/Serviço: Gastroenterologia Pediátrica

Introdução: Os distúrbios genéticos e metabólicos podem representar uma lesão primária do fígado como na deficiência de alfa-1-antitripsina ou hipertirosenemia tipo 1, ou dano secundário à disfunção sistêmica como na fibrose cística. Embora de ocorrência infrequente na população adulta, as doenças genéticometabólicas são a segunda maior indicação de transplante hepático pediátrico, só sendo superada pela atresia biliar. **Objetivo:** Este estudo tem o objetivo de descrever os resultados do transplante hepático ortotópico em um grupo de pacientes pediátricos portadores de doença genético-metabólica. **Material e Métodos:** Revisão histórica de pacientes com doenças genético-metabólicas submetidos ao transplante hepático no Programa de Transplante Hepático Infantil do Hospital de Clínicas de Porto Alegre (HCPA), entre os períodos de março/1995 a maio/2013. Foram incluídos os pacientes com indicações agudas e crônicas de transplante hepático, submetidos às diversas modalidades do procedimento e pesquisadas indicações, complicações e sobrevidas do paciente e do enxerto em 1 e 5 anos. **Resultados:** No período estudado 19 pacientes realizaram transplante hepático, tendo como base diagnóstica doença genéticometabólica. A mediana de idade dos pacientes foi de 10,5 anos (IIQ 25-75: 5-14,5), com predominância do gênero masculino (63,1%) e da raça caucasiana (84,2%). Fibrose cística e deficiência de alfa 1 antitripsina foram as doenças mais prevalente com 5 pacientes cada (31,2%), seguidas de três casos de fibrose hepática congênita(18,7%) , três de hipertirosinemia tipo 1 (18,7%), e um caso de doença de Wilson, um de doença mitocondrial e 1 de hiperoxalose (5,3% cada). A apresentação da doença que levou ao transplante foi aguda em dois casos (10,5%), crônica em 16 (84,2%) e 1 paciente foi transplantado por causa primária de origem extra-hepática (5,3%). A indicação de transplante mais prevalente foi hipertensão portal (52,3%), seguida de doença hepática crônica terminal (21%), hepatocarcinoma (10,5%), insuficiência hepática aguda (10,5%) e secundária à hiperoxalose (5,3%). Foram realizados 19 transplantes, 17 com doadores falecidos (89,5%), implantados 14 fígados inteiros e 5 fígados reduzidos (3 segmento lateral esquerdo, 2 lobo esquerdo). Quanto às complicações infecciosas, 12 pacientes tiveram infecção bacteriana presumível e antibioticoterapia (63,1%), oito necessitaram da utilização de antifúngicos (42,1%) e houve dois casos de infecção por citomegalovírus (10,5%). Complicações vasculares ocorreram em 3 pacientes (15,7%), 1 arterial – trombose da artéria hepática, e 2 venosas. Três pacientes sofreram complicação das vias biliares – estenose biliar (15,7%). Biópsia hepática secundária à suspeita de rejeição do órgão transplantado ocorreu em 12 pacientes, confirmada em 11 pacientes, sendo manejados com ajuste da terapia imunossupressora. Não houve retransplante. Complicações neoplásicas primárias ou recidiva tumoral não foram observadas. A sobrevida do paciente e do enxerto em 1 ano foi de 84,2% e em 5 anos de 78,9%, respectivamente. **Conclusão:** Fibrose cística e deficiência de alfa-1-antitripsina foram os diagnósticos mais prevalentes, sendo a hipertensão portal, a principal indicação do transplante. As complicações observadas foram semelhantes aquelas identificadas em pacientes transplantados por causas não metabólicas, bem como as sobrevidas do paciente e do enxerto.